حمية خلل أكسدة الاحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة



ما هو مرض خلل أكسدة الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة؟

هو اضطراب وراثي ناتج عن خلل في استقلاب الأحماض الدهنية نتيجة نقص إنزيم معين مما يؤدي إلى عدم قدرة الجسم على استخدام الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة للطاقة.

وقد يؤدي عدم القدرة على تكسير الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة إلى مشاكل صحية كثيرة.

لذلك تساعد الحمية الغذائية على تقليل الاعتماد على الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة كمصدر للطاقة ويتم استخدام بدائل تعويضية لإنتاج الطاقة.

ماهي علامات وأعراض المرض؟ 

تختلف الأعراض حسب وقت اكتشاف المرض وقد تتفاوت في شدتها ومنها:

- اعتلال عضلة القلب.
- نقص السكر في الدم غير الكيتوني.
- أمراض الكبد خاصة عند الأطفال.
- إجهاد في العضلات.
- انحلال الروماتيزم الذي عادة يتزامن مع طول فترة ممارسة الرياضة.

أول علامات أزمة التعب:

- الشعور بالنعاس والخمول بكثرة.
- تغير التصرفات الاعتيادية (مثل البكاء بدون سبب).
- تغير وتقلب بالمزاج.

- ضعف الشهية للأكل.
- الترجيع.
- الإسهال.
- وجود التهاب.
- حرارة.
- وجود ألم مستمر في العضلات أو ضعف عام.
- تغير لون البول إلى لون بني محمر.

إذا لم يتم تدارك الأعراض ولم يتم الالتزام بالحمية على المدى الطويل قد يؤدي إلى:

- مشاكل تنفسية وتشنجات.
- غيبوبة في أسوأ الأحوال.
- تضخم في الكبد والقلب ومشاكل بالعضلات.

المتابعة الغذائية ضرورية لأنها تساعد على:

- تقليل أو منع حدوث نوبات التعب.
- انتظام مستوى السكر بالدم.
- منع تراكم الدهون في الجسم وخاصة في القلب والكبد والعضلات.
- متابعة نمو الطفل.

إرشادات الحمية الغذائية تعتمد الحمية على:

- تجنب الصيام وتجنب البقاء أو النوم لفترة طويلة دون تناول الطعام والحفاظ على جدول محدد لتناول الطعام لمنع هبوط سكر الدم ومنع حدوث الأزمة الصحية.
- للرضع (منذ الولادة – ١٢ شهر) يمنع الصيام أكثر من ٤ ساعات.
- للأطفال يمنع الصيام أكثر من ٦ ساعات.
- للكبار يمنع الصيام أكثر من ٨ ساعات.

- قد يحتاج الطفل إلى اتباع حمية قليلة الدهون (لحوم قليلة الدهون ومنتجات الحليب قليلة الدسم).
- أن تشمل الحمية على وجبات خفيفة غنية بالنشويات خاصة قبل النوم وبداية الصباح مثل (الخبز والحبوب والأرز) وغيرها.
- أخذ السعرات الحرارية الكافية خاصة في فترات التعب.
- أخذ زيت **MCT Oil** حسب وصفة الأخصائي لك (وقد يتم التقليل من الكمية في حال التعب).
- أخذ نشا الذرة حسب وصفة الأخصائي لمنع هبوط السكر.
- أخذ كمية كافية من حمض اللينوليك والفا لينولينك.
- قد يتم وصف علاج (الكارنيتين من قبل الطبيب المختص) لمساعدة الجسم على إنتاج الطاقة.
- اتباع دليل الأطعمة المسموحة والأطعمة الممنوعة (جدول رقم ١).

ملاحظة:

- تجنب استخدام حليب خالي الدسم للأطفال أقل من سنتين.
- يمنع الرضاعة الطبيعية بدون استشارة أخصائي التغذية.
- للأطفال الكبار يفضل عدم لعب النشاطات القوية أو المنهكة للجسد والعضلات.

الفيتامينات والمعادن:

يجب أن تغطى احتياجات المريض من الفيتامينات والمعادن، خاصة الفيتامينات الذائبة في الدهون.

لذلك يفضل عمل تحاليل دورية لمتابعة معدلات الفيتامينات والمعادن

الرياضة والتغذية:

لتجنب حدوث أعراض التعب أثناء اللعب والرياضة:

- تجنب لعب النشاطات القوية أو المنهكة للجسد والعضلات.
- تجنب اللعب لفترات طويلة.
- حاول أن يبقى الجسد دافئ.
- تناول وجبة تحتوي على الكربوهيدرات قبل وأثناء اللعب.

قد تظهر أعراض التعب في أثناء أو بعد اللعب والرياضة:

في حال ظهور واحد أو أكثر من هذه الأعراض:

- آلام العضلات.
- تعب وإعياء.
- شد أو تشنجات.

يجب اتباع الإرشادات التالية:

- الراحة وشرب سوائل في الحال.
- تناول أي قطعة تحتوي على النشويات أو السكريات.
- قد يحتاج أخذ جرعة من زيت **MCT oil**حسب ما يحدده أخصائي التغذية.
- التوجه للمستشفى في حال عدم التحسن.
- تغير لون البول إلى اللون البني الداكن.

أمثلة لوجبات خفيفة (سناكات):

- ألواح جرانولا قليلة الدسم.
- خبز الحبوب الكاملة أو منتجات الحبوب.
- نشا الذرة وهو الخيار الأمثل.

كيفية استخدام نشا الذرة:

- يمنع استخدام نشا الذرة للأطفال أقل من ٩ أشهر.

- يستخدم نشا الذرة بمعدل ١ مقدار من النشا مع مقدارين من الماء والحليب أو مشروبات أخرى مسموح بها.

إرشادات حمية التعب:

- في حال وجود حرارة أو إسهال أو ترجيع: من المهم تقليل كمية الرضعة الواحدة وزيادة عدد الرضعات وقد يحتاج الطفل إلى تغذيه أنبوبية.
- يجب إعطاء الطفل سوائل كافيه لتعويض نقص السوائل وذلك بالعصيرات ومن الممكن استخدام (البديالايت) بعد استشارة الطبيب أو عمل محلول الماء مع الفانتومالت أو البوليكوز كل ٢-٣ ساعات (بالإمكان الرجوع الى جدول رقم ٢).
- يستخدم زيت **MCT Oil** كما هو موصى به من أخصائي التغذية.

- قد يحتاج الطفل إلى تناول وجبه إضافية من النشويات مثل (الخبز والحبوب والأرز).
- بالإمكان الرجوع إلى جدول رقم (١) لمعرفة الأطعمة المسموحة والأطعمة الممنوعة.
- يجب التواصل مع الأخصائي والطبيب المختص أو التوجه إلى المستشفى في حال عدم ظهور أي علامات للتحسن.

الأولويات القصوى للحمية:

- تجنب الصيام.
- اتبع حمية قليلة الدهون.
- تناول غذاء عالي بالكربوهيدرات والبروتين.
- تناول غذاء يحتوي على دهون ذات السلسلة المتوسطة (**MCT oil**) .

جدول رقم (١)

الأطعمة المسموحة والأطعمة الممنوعة:

المجموعات الغذائية	الأطعمة المسموحة	الأطعمة الممنوعة
الحليب و مشتقاته	جميع المنتجات الخالية من الدسم (١)	جميع المنتجات الكاملة الدسم
الدهون و السكريات	نسبة قليلة محدده من الدهون (٢)	الزبدة و الآيسكريم و الدهون المدرجة
الكربوهيدرات والنشويات	يجب قراءة البطاقة الغذائية لتحديد نسبة الدهون الموجودة	الكوكيز و البسكويت و المعجنات والكيك و الحلويات المخبوزة و الكروسون والمفن
اللحوم والسمك والبيض	بياض البيض الدجاج المشوي بدون جلد ويتم حساب بقية الأنواع المسموحة بكميات محدده	المقليات و اللحوم عالية الدهون و البروست و النجت
الخضروات	جميع الخضروات	الافوكادو و الزيتون
الفواكه	جميع الفواكه	جوز الهند

(أ) منتجات الحليب والزبادي:

كامل الدسم	• يحتوي كل ٢٤٠ مل على ٨ غرام من الدهون.
قليل الدسم بنسبة ٢٪	• يحتوي كل ٢٤٠ مل على ٥ غرام من الدهون.
قليل الدسم بنسبة ١٪	• يحتوي كل ٢٤٠ مل على ٣ غرام من الدهون
قليل الدسم بنسبة ١.٥%	• يحتوي كل ٢٤٠ مل على ١،٥ غرام من الدهون.
خالي من الدسم	• لا يحتوي على دهون

(٢) الدهون:

- ١ ملعقة صغيرة من الزيت أو المايونيز أو الزبدة أو ١ ملعقة طعام كبيرة من صوص سلطه أو جبن سائل أو الجوز أو الفول السوداني تحتوي على ٥ غرام دهون.
- ١\٨ قطعة أفوكادو أو ٥ حبات زيتون تحتوي على ٥ غرام دهون.

جدول رقم (٢)

طريقة تحضير خلطة التعب حسب العمر استخدمي

ملعقة الحلى الصغيرة = ٥ غرام.

العمر	تركيز البوليكوز	طريقة التحضير	الكمية المطلوبة في اليوم الواحد	عدد الرضعات
٠-٣ اشهر	١٠ %	١ ٢\١ملعقة + ٧٠ مل ماء	٢٠٠-١٥٠مل/ كيلوجرام	
٣-٦اشهر	١٠ %	٢ملعقة +١٠٠ مل ماء	١٥٠-١٢٠مل/ كيلوجرام	
٦-١٢ اشهر	١٠ %	٢ملعقة +١٠٠ مل ماء	١٠٠مل/ كيلوجرام	
١-٢ سنه	١٥ %	٤ملعقة + ١٢٠ مل ماء	١٠٠مل/ كيلوجرام	أثناء النهار كل ساعتين
٢-٣ سنوات	٢٠ %	٥ملعقة + ١٢٠ مل ماء	١٢٠٠مل	
٣-٥ سنوات	٢٠ %	٦ملعقة + ١٤٠ مل ماء	١٤٠٠-١٣٠٠مل	
٥-٧ سنوات	٢٠ %	٧ملعقة +١٦٠ مل ماء	١٦٠٠-١٥٠٠مل	
٧-٩ سنوات	٢٠ %	٧ ٢\١ملعقة ١٧٠ مل ماء	١٧٠٠مل	
٩ سنوات	٢٠ %	٨ملعقة + ١٨٠ مل ماء	١٨٠٠مل	أثناء المساء كل ٣ ساعات
١٠سنوات	٢٥ %	١٠ملعقة+١٨٠ مل ماء	١٨٠٠مل	
١٠-١٤ سنه	٢٥ %	١٠ملعقة+٢٠٠ مل ماء	٢٠٠٠مل	
١٤-١٦ سنه	٢٥ %	١١ملعقة+٢٢٠ مل ماء	٢٢٠٠مل	
١٦سنه فما فوق	٢٥ %	١٢ملعقة+٢٤٠ مل ماء	٢٤٠٠مل	

كيفية حساب كمية الدهون من نشرة الحقائق الغذائية (البطاقة الغذائية):

الحقائق التغذوية	
عدد الحصص في العبوة 8	
حجم الحصة	3/2 كوب (55 غراماً)
الكمية لكل حصة غذائية أو 100 مل أو 100 غرام	
السعرات الحرارية 230	
نسبة الاحتياج اليومي %*	
الدهون الكلية 8 غرامات	%10
دهون مشبعة 1 غرام	% 5
دهون متحولة 0 غرام	
كوليسترول 0 ملغم	%0
صوديوم 160 ملغراماً	%7
الكربوهيدرات الكلية 37 غراماً	%13
الألياف الغذائية 4 غرامات	% 5
سكريات كلية 12 غراماً	
يتضمن 10 غرامات سكر مضاف	% 20
بروتين 5 غرامات	
* تدل على نسبة الاحتياج اليومي للمغذيات في الحصة الواحدة مبنية على نظام غذائي محتوى على 2000 سعره حرارية	

تحتوي هذه العبوه على ٨ حصص حيث أن حجم الحصة الواحدة ٥٥غرام

كل المعلومات الغذائية المكتوبة في هذه الحقائق الغذائية محسوبة على كمية ١٠٠ غرام (مما يعني أنها ضعف كمية الحصه الواحدة)

الدهون الكلية هي الكمية الموجودة في ١٠٠ غرام و ليس في كامل العبوه

مما يعني انه يوجد ٨ غرام دهون في ١٠٠ غرام من العبوه

لحساب غرامات الدهون في العبوة بالكامل:

عدد الحصص في العبوة × حجم الحصة × الدهون الكلية =

ثم نقسم المجموع على ١٠٠.

ملاحظة:

قد تتغير المعادلة حسب طريقة عرض الحقائق في

المنتجات المختلفة.

الحمية الخاصة:

الاسم رقم الملف

التاريخ

العمر الوزن الطول

الحليب الخاص:

كمية الحليب:

كمية زيت **MCT oil** المسموح:

نوع السكر المستخدم والكمية:

كمية الدهون المسموحة من الطعام:

أنواع أخرى من الزيوت النباتية والكمية المسموحة:

1)

2)

الحمية الطارئة (حمية التعب):

تستخدم الحمية الطارئة في حالة التعب حسب ما تم شرحه مسبقاً.

في حال التعب يستخدم:

١)

٢)

٣)

- يجب ملاحظة الأعراض المصاحبة للتعب وفي حال عدم التحسن وظهور هذه الأعراض التوجه لأقرب طوارئ.